

SEKONDER GLOKOMLAR

Pigment Dispersiyon Sendromu ve Pigmenter Glokom

Pigment Dispersion Syndrome and Pigmentary Glaucoma

Nurşen YÜKSEL¹

Güncel Konu

Review Article

ÖZ

Pigment dispersiyon sendromu irisin midperiferinden pigment dökülmesi ve bu pigmentlerin ön kamarada toplanması ile karekteize bir hastalıktır. Klasik triadı, irisin midperiferinde pigment epitel defekti, zonuller, anterior ve posterior lens epitelinde, iris, kornea endoteli, ve trabekülümde pigment depolanmasıdır. Sıklıkla genç yaş grubu ve miyoplarda görülür. PDS'li hastalarda ultrasonik biyomikroskopi ve ön segment optik koherens tomografi irisin konkav konfigürasyonda olduğunu göstermiştir. PDS'li olguların %10-50'sinde pigmenter glokom gelişir. Pigmenter glokom 40 yaşından sonra gerileyebilir..

Periferik iridotomi irisin konkav konfigürasyonunu düzeltebilir, pigment salınımını ve glokom gelişme riskini azaltabilir. Pigmenter glokomun tedavisine medikal tedavi yetersiz olursa filtran cerrahi uygulanır.

Anahtar Kelimeler: Pigment dispersiyon sendromu, glokom, lazer.

ABSTRACT

Pigment dispersion syndrome (PDS) is characterized by a loss of pigment from the mid-peripheral iris, which is deposited throughout the anterior segment of the eye. A triad of signs characterizes the condition: midperipheral iris pigment epithelial defects, deposition of pigment on the zonules, anterior and posterior lens surfaces, iris, cornea endothelium, and the trabecular meshwork. It is more commonly observed in the younger age group and myopi. Ultrasound biomicroscopy and anterior segment optical coherence tomography have demonstrated that the posterior bowing of the iris in eyes with PDS. The risk of a patient with PDS developing glaucoma is 10% to 50%. Over the years, this condition can regress.

PDS with a laser iridotomy or miotic therapy can correct the concave iris configuration and decrease pigment shedding, which can reduce the risk of the development pigmentary glaucoma. If medical treatment fail to lower intraocular pressure, filtration surgery becomes necessary.

Key Words: Pigment dispersion syndrome, glaucoma, laser.

Glo-Kat 2011;6:Özel Sayı:49-53

Geliş Tarihi : 29/09/2011

Kabul Tarihi : 30/09/2011

Received : September 29, 2011

Accepted : September 30, 2011

1- Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Kocaeli, Prof. Dr.

1- M.D Professor, Kocaeli University, School of Medicine, Department of Ophthalmology, Kocaeli/TURKEY
YÜKSEL N., nursenyuksel@kou.edu.tr

Correspondence: M.D Professor, Nurşen YÜKSEL
Kocaeli University, School of Medicine, Department of Ophthalmology, Kocaeli/TURKEY

GİRİŞ

Pigment Dispersiyon sendromu ve pigmenter glokom genellikle 20-40 yaş arası görülen, iris pigment epitelinden ön segmente pigment dispersiyonu ve ön segmente dağılması ve toplanması ile karakterize bir hastalığı iki farklı durumudur.¹

Tarihçe

İlk kez 1899'da Krukenberg, korneada iğ şeklinde pigmentasyonu tanımlamış, 1901'de von Hippel, pigmentlerin dışa akımı bozarak GİB artışına yolaçtığı bildirilmiş ve 1949, Sugar ve Barbour 2 olguyu pigmenter glokom (PG) olarak bildirmiştir. 1966 yılında Sugar, 147 olgu ile miyopi, genç yaş gibi özellikleri tanımladı. 1979'da Campbell irisin midperiferinde konkavite ve iris lens temasını tanımlayarak patogenezi aydınlatmıştır.¹⁻⁴

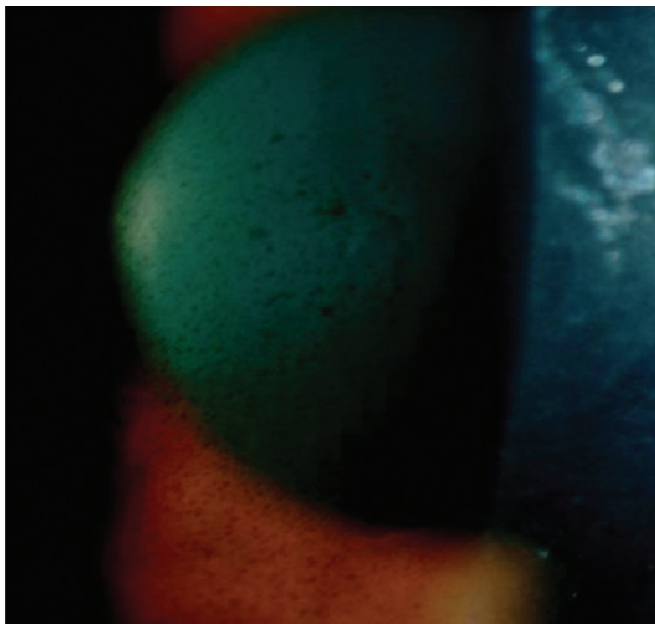
Epidemiyoloji

Pigment dispersiyon sendromu (PDS) insidansı %2.5 olarak tahmin edilmektedir. Tüm glokomların %1-1.5'ü pigmenter glokom olarak bildirilmiştir⁵. PDS'in PG'a dönüşme oranı %6 ile %43 oranında değişmektedir. PDS her iki cinste eşit görülmekle birlikte, PG erkeklerde daha sık saptanmıştır. Miyoplarda daha sıktır.

Beyaz ırkta ve siyah ırkta farklı fenotipik karakterde görülmektedir. İki fenotip arasındaki en önemli değişiklik siyah ırkta midperiferik transilluminasyon defektinin oluşmamasıdır.⁶

Genetik

Olguların çoğu sporadiktir. Otozomal dominant, inkomplet penetrans gösterir. En sık aile öyküsü saptanan glokom türüdür. Bazı PDS'li ailelerde 7q35-36 kromozomunda sorumlu gen bulunmuştur⁷.



Resim 1: Kornea endotelinde melanin pigmenti toplanması, iğ şeklinde olmakla birlikte bazen dağınık formda olabilir.

Anatomik Predispozan Faktörler

Son yıllarda ultrason biyomikroskopik ve ön segment OKT çalışmaları anatomik predispozan faktörleri ortaya koymuştur. PDS'li olgularda konkav iris konfigürasyonu, posterior iris insersionu, derin ön kamara ve artmış ön kamara volümü, geniş iridolentiküler temas, uzun anterior lens zonülleri, zayıf ve güçsüz iris saptanmıştır.⁸⁻¹¹

Patofizyoloji

Campbell teorisi PDS ve PG'un fizyopatolojisini açıklamada halen geçerlidir. Campbell histolojik çalışmalarında zonüllerin anterior insersionunu ve irisin posterior konkav konfigürasyonunu göstermiş, iris midperiferinden zonüllere temas sonucu pigment dispersiyonu oluştuğunu belirtmiştir². Daha sonra yapılan ön segment optik koherens tomografi ve ultrasonik biyomikroskopik çalışmalarda bu teoriyi desteklemektedir.⁹⁻¹¹

İrisin konkav konfigürasyonda olması, iris lens temas yüzeyi artışı sonucu bir flap-valv oluşması, ön kamara basıncının artarak arka kamaradan daha yüksek olması sonucu irisin posteriora doğru itilerek sürtünmenin artması ters pupiller blok oluşması olarak tanımlanır. Ters pupiller blok göz kırpma, egzersiz, akkomodasyon gibi fizyolojik olaylarla oluşmaktadır. Akkomodasyon sırasında ortaya çıkan lens ön yüzünde değişiklik, ön kamarada aközü perifer ve açığa doğru zorlar ve aynı zamanda iris-lens temasını artırır, ve ters pupiller blok oluşumuna yol açar.¹²⁻¹⁴

Göz kırpma sırasında da irisi konkav konfigürasyonu artırır. Göz kırpma biter bitmez arka kamaradaki basınç, ön kamaraya göre daha yüksek olur, ve aköz ön kamaraya geçer, bu sırada kısa bir süre ön kamara basıncı arka kamara basıncını aşarak irisin konkavitesini artırmaktadır. Bu sırada aközün yeniden arka kamaraya geçişi engellenmekte ve ters pupiller blok oluşmaktadır.¹⁵⁻¹⁷ PDS'li olgularda göz kırpma engellendiğinde iris planar konfigürasyona gelmektedir ve iris lens teması ortadan kalkmaktadır. PDS'li olgularda spor veya dans gibi egzersize bağlı pupil hareketleri sonucu pigment dökülmesine ve GİB artışına yol açabilir. Farmakolojik pupil dilatasyonu da pigment salınımını artırır.^{18,19} PDS'da irisin normalden daha büyük olması nedeniyle konkav konfigürasyonda olduğu düşünülse de ön segment OKT ile yapılan çalışmalarda irisin normal volümde olduğu gösterilmiştir.²⁰

KLİNİK BULGULAR

Klasik triadı kornea endotelinde iğ şeklinde pigmentasyon, irisin midperiferinde transilluminasyon defekti ve iridokornean açıda homojen pigmentasyondur.^{3,4}

Krukenberg İği: Kornea endotelinde vertikal olarak iğ şeklinde pigment birikimi Krukenberg iği olarak isimlendirilir. Kornea endotelinde pigment birikimi her zaman iğ şeklinde olmayabilir (Resim 1).



Resim 2: PDS'de konkav iris konfigürasyonunun ultrasonik bi-omikroskopik görüntüsü.

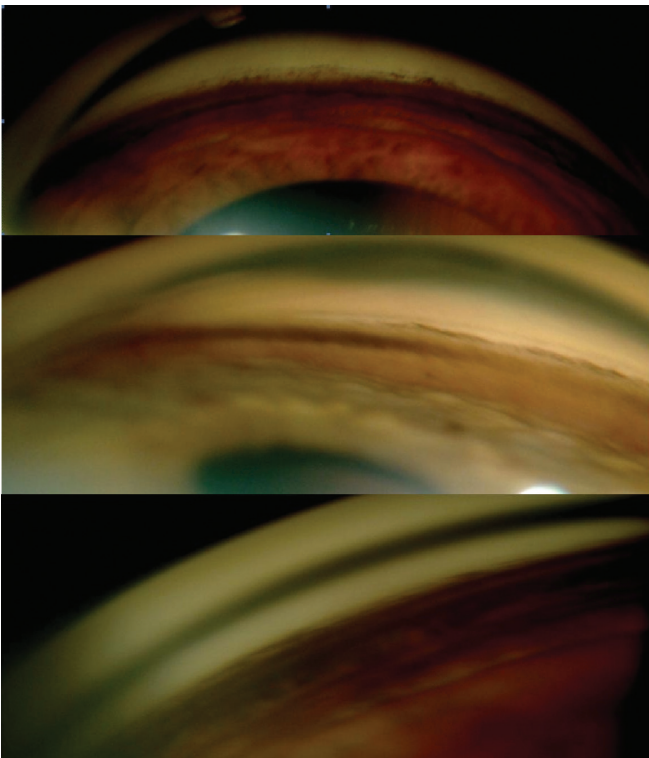
Histolojik olarak incelendiğinde endotel hücreleri içinde melanin pigment granülleri olduğu gösterildi.

Derin Ön Kamara: Biometrik çalışmalarda PDS'li olgularda ön kamara daha derin ve ön kamara volümü daha fazla bulunmuştur.

Unilateral PDS'li olgularda aksiyel uzunluk farklı olmamasına rağmen ön kamara daha derindir. Derin ön kamara olması, irisin konkav konfigürasyonda olması patogenezi açıklamada önemlidir (Resim 2).^{10,11}

Ön Kamarada Pigment: PDS'li olgularda ön kamarada dolaşan pigment hücreleri bulunur ve inflamatuvar hücrelerle karışabilir, egzersizden sonra artar.

İriste Pigmentasyon ve Heterokromi: Anterior iris yüzeyinde pigment depolanır ve heterokromi oluşmasına neden olur.



Resim 4: İridokornean açıda pigment birikimi.



Resim 3: İrisin konkav konfigürasyonuna bağlı, midperiferinde pigment dökülmesi.

İris Transilluminasyon Defekti: İrisin midperiferinde lens iris temasına bağlı olarak pigment dökülmesi ortaya çıkar (Resim 3). Açık renk irislerde daha belirgindir. İleri olgularda pupil dilatasyonu ve anizokori yapabilir.

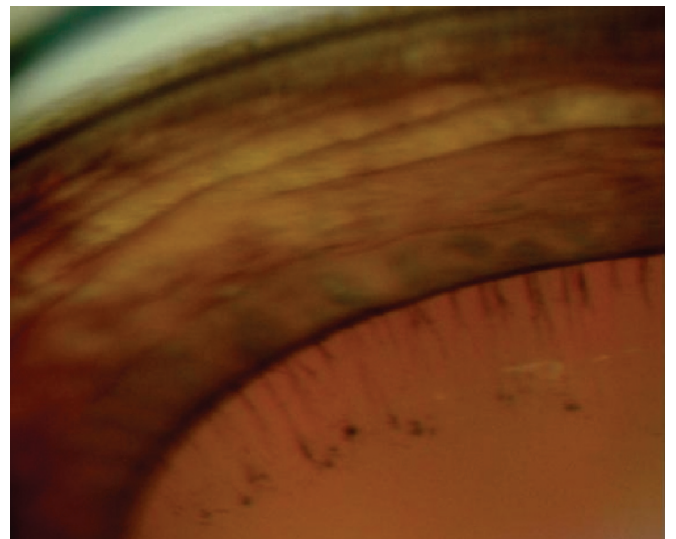
Gonyoskopi: Açık primer açık açılı olgularda göre daha geniştir. PDS'li olgularda trabeküler ağ ve Schwalbe çizgisinde dens, homojen ve koyu renkli pigment birikimi oluşur (Resim 4).

Sampaolesi's çizgisi olarak isimlendirilir. Histolojik olarak trabeküler endotel hücreleri içinde melanin granülleri izlenmektedir.

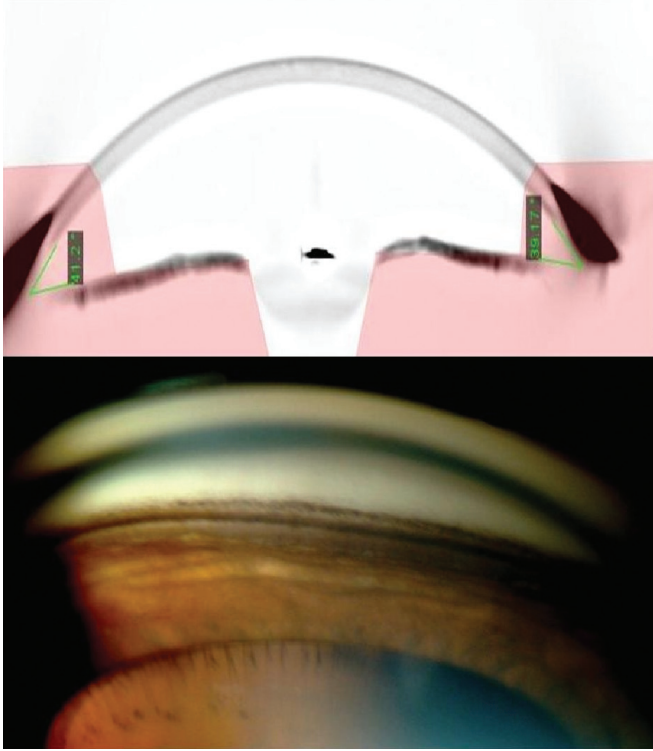
Lens ve Zonüller: Pigmentler lens ön ve arka yüzü ve zonüllerde de depolanır.

Posterior lens yüzeyinde depolanması Zentmayer çizgisi, zonül ve posterior kapsülde depolanması Scheie çizgisi olarak tanımlanır (Resim 5).

Retina: Lattice retinal dejenerasyon: %20-33, retinal yırtık %12, retina dekolmanı %5.5- 6.6 oranında saptanmıştır. Retinal komplikasyonlar myopiden daha fazla görülür.



Resim 5: Zonüllerde ve lens arka yüzünde pigment depolanması.



Resim 6: İrisin midperiferinde konkav iris konfigürasyonu, geniş açı, derin ön kamaralı pigmenter glokomlu bir olguda Scheimpflug analiz yöntemi ve gonyoskopik görüntü.

PDS'da Pigmenter Glokoma Progresyonu

PDS'li olguların glokoma dönmesi yıllar içinde oluşur. Yapılan çalışmalarda bu oran takip süresi ile değişmekle birlikte %10 ile 50 arasında bildirilmiştir.²¹ Her PDS'li olgu pigmenter glokoma dönmeyebilir, pigmenter glokom oluşan olgularda bazı risk faktörleri saptanmıştır.

Aile Öyküsü: PDS: %4-21 iken PG: %26- 48 oranındadır.

Cins: Erkeklerde daha fazla, daha ağır seyirli klinik izlenir.

İrk: PG beyaz ırkta daha sıktır.

Refraksiyon: Miyopi risk faktörüdür. PG olgularda %38-90 miyopi (-1.00 ve üzerinde), % 12-42 emetropi (-1.00- +1.00) % 2-13 hipermetropi (+1.00 ve üzeri). Miyopi arttıkça irisin konkav konfigürasyonu artar.

Krukenberg iği ,

Başlangıç GİB yüksekliği,

Egzersiz veya dilatasyonda aktif pigment salınımı risk faktörleri arasındadır. Bu olgular daha dikkatli izlenmelidir.^{22,23}

PİGMENTER GLOKOM

PDS'li olgularda göz içi basınç artışı, görme alanı ve optik diskte glokomatöz bulgular oluşması ile karakterizedir (Resim 6).

Görme alanı ve optik disk bulguları primer açık açılı glokomla benzerdir. Olguların çoğu asemptomatiktir, miyop hastaların dikkatli muayenesi erken tanı konmasına yardımcı olur.

Uzun süre karanlıkta kalmak, yakın okuma ve egzersiz başağrısı ve bulanık görmeye neden olabilir. GİB olguların %25'inde 30 mmHg üzerinde yaklaşık %10'unda ise 40 mmHg üzerindedir.

Pigment dispersiyon miktarı ile glokomun ciddiyeti arasında korelasyon vardır. Yaş alma ve akkomodasyonun zayıflaması, pupiller miyozis gelişmesi sonucu 40 yaşından sonra sönme eğilimine girebilir, trabeküller pigmentasyonda azalma ve GİB'nda düşme oluşur. Normal tansiyonlu glokom veya primer açık açılı glokomla karışabilir.

Patofizyoloji: Normalde trabeküler hücreler melanin pigmentini fagosite ederek aközden temizlemektedir. PDS'li olgularda aşırı artan pigmentleri trabeküler hücreler temizleyemez ve trabeküler hücrelerin kaybına yol açar. Trabeküler hücre kaybı, ve trabekülümde oluşan dejeneratif değişiklikler sonucu dışa akımda bozulma oluşur.^{3,4,7,24,25,26}

Periferik Lazer İridotomi

İris kontürünü düzelterek, aşırı iris lens temasını azaltarak, ön ve arka kamara basıncı eşitleyerek ters pupiller blok oluşmasını engeller²⁷. Uzun süreli sonuçlarında medikal tedavi ile fark saptanmadığını bildiren çalışmalarda bildirilmiştir. 40 yaş altında, PG gelişmeden önce, bir gözde PG diğer gözde PDS akkomodasyonda aktif pigment salınımı, egzersiz sonrası GİB artışı endikasyonu olabilir.

Periferik iridotomiden sonra irisin planar konfigürasyona döndüğü ultrason biomikroskopi ile gösterilmiştir. Ön kamara volümü ve iris lens temas miktarı azalır. GİB'nda düşme olabilir.^{28,29}

Medikal tedavi: Miyotikler irisin düzleşmesini sağlayarak ters pupiller blok oluşumunu engelleyebilir, ancak akkomodasyon spazmı ve yalancı miyopi gibi yan etkileri nedeni ile kullanımı zordur.

Thymoxamine veya dapiprazole gibi alfa antagonist ilaçlar spesifik olarak dilatatör kası etkiliyerek miyozis oluşturur. Pahalı ve kısa etkilidir, uzun süre kullanımı hakkında bilgi yoktur.

Prostaglandin analogları uveaskleral akımı artıran potent oküler hipotansifler olması nedeni ile faydalı olabilir. Aköz yapımını azaltan ilaçlar teorik olarak trabeküler ağda pigment yıklanmasını azaltabilir.

Selektif Lazer Trabeküloplasti (SLT)

Pigment miktarının fazla olması nedeni ile lazer emilimi daha fazla olmakta ve primer açık açılı glokoma göre daha iyi sonuçlar alınabilmektedir. Bununla birlikte yetmezlik daha kısa sürede ve daha sıktır.

Bazı olgularda SLT'den GİB'nda artış bildirilmiştir. SLT'nin inflamasyonu artırarak trabeküler ağdan pigment fagositozunu artırdığı düşünülmektedir.³⁰

Cerrahi tedavi: Penetran ve non-penetran cerrahiler uygulanabilir. Genç ve miyop hastalar olması nedeniyle cerrahi zorluklar olabilir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Sugar HS, Barbour FA.: Pigmentary glaucoma: a rare clinical entity. *Am J Ophthalmol.* 1949;32:90.
2. Campbell D G.: Pigmentary dispersion and glaucoma. A new theory. *Arch Ophthalmol.* 1979;97:1667
3. Farrar SM, Shields MB.: Current concepts in pigmentary glaucoma. *Surv Ophthalmol.* 1993;37:233-252.
4. Gillies WE, Brooks AM.: Clinical features at presentation of anterior segment pigment dispersion syndrome. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2001;29:125-127.
5. Ritch R, Steinberger D, Liebmann JM.: Prevalence of pigment dispersion syndrome in a population undergoing glaucoma screening. *Am J Ophthalmol.* 1993;115:707-710.
6. Scheie HG, Cameron JD.: Pigment dispersion syndrome: a clinical study. *Br J Ophthalmol.* 1981;65:264-269.
7. Andersen JS, Pralea AM.: A gene responsible for the pigment dispersion Syndrome maps to chromosome 7q35-q36. *Arch Ophthalmol.* 1997;115:384.
8. Mora P, Sangermani C, Ghirardini S, et al.: Ultrasound biomicroscopy and iris pigment dispersion: a case control study. *Br J Ophthalmol.* 2010;94:428-432.
9. Potash SD, Tello C, Liebmann J, Ritch R.: Ultrasound biomicroscopy in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology.* 1994;101:332-339.
10. Dinc UA, Kulacoglu DN, Oncel B, et al.: Quantitative assessment of anterior chamber parameters in pigmentary glaucoma using slit-lamp optical coherence tomography. *Eur J Ophthalmol.* 2010;20:702-707.
11. Aptel F, Beccat S, Fortoul V, et al.: Biometric analysis of pigment dispersion syndrome using anterior segment optical coherence tomography. *Ophthalmology.* 2011:29.
12. Pavlin, C. J., Macken, P., Trope, G., et al.: Accommodation and iridotomy in the pigment dispersion syndrome. *Ophthalmic Surgery, Lasers and Imaging.* 1996;27:113-120.
13. Balidis MO, Bunce C, Sandy CJ, et al.: Iris configuration in accommodation in pigment dispersion syndrome. *Eye.* 2002;16:694-700.
14. Adam RS, Pavlin C.J, Ulanski L.J.: Ultrasound biomicroscopic analysis of iris profile changes with accommodation in pigmentary glaucoma and relationship to age. *Am J Ophthalmol.* 2004;138:652-654.
15. Chew SJ, Tello C, Wallman J, et al.: Blinking indents the cornea and reduces anterior chamber volume as shown by ultrasound biomicroscopy. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1994;35:1573.
16. Liebmann JM, Tello C, Chew SJ, et al.: Prevention of blinking alters iris configuration in pigment dispersion syndrome and in normal eyes. *Ophthalmology.* 1995;102:446-455.
17. Liu L, Ong EL, Crowston J.: The concave iris in pigment dispersion syndrome. *Ophthalmology.* 2011;118:66-70.
18. Schenker HI, Luntz MH, Kels B, et al.: Exercise-induced increase of intraocular pressure in the pigmentary dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1980;89:598-600.
19. Jensen PK, Nissen O, Kessing SV.: Exercise and reversed pupillary block in pigmentary glaucoma. *Am J Ophthalmol.* 1995;120:110-112.
20. Trastman-Caruso E, Dorairaj S, Barocas VH, et al.: Pigment dispersion syndrome patients do not have larger-than-normal irides. *J Glaucoma.* 2010;19:493-496.
21. Migliazzo CV, Shaffer RN, Nykin R, et al.: Long-term analysis of pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma. *Ophthalmology.* 1986;93:1528-1536.
22. Farrar SM, Shields MB, Miller KN, et al.: Risk factors for the development and severity of glaucoma in the pigment dispersion syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1989;108:223-229.
23. Siddiqui, Y., Ten Hulzen, R. D., Cameron, J. D. et al.: What is the risk of developing pigmentary glaucoma from pigment dispersion syndrome? *American Journal of Ophthalmology.* 2003;135:794-799.
24. Karickhoff JR.: Pigmentary dispersion syndrome and pigmentary glaucoma: a new mechanism concept, a new treatment, and a new technique. *Ophthalmic Surg.* 1992;23:269-277.
25. Scheie, H. G. and Cameron, J. D.: Pigment dispersion syndrome: A clinical study. *British Journal of Ophthalmology.* 1981;65:264-269.
26. Niyadurupola N, Broadway DC.: Pigment dispersion syndrome and pigmentary glaucoma-a major review. *Clin Exp Ophthalmol.* 2008;36:868-882.
27. Breingan PJ, Esaki K, Ishikawa H, et al.: Iridolenticular contact decreases following laser iridotomy for pigment dispersion syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1999;117:325-328.
28. Reistad, E., Shields, M. B., Campbell, D. G., et al.: The influence of peripheral iridotomy on the intraocular pressure course in patients with pigmentary glaucoma. *Journal of Glaucoma.* 2005;14:255-259.
29. Carassa RG, Bettin P, Fiori M, et al.: Nd:YAG laser iridotomy in pigment dispersion syndrome: an ultrasound biomicroscopic study. *Br J Ophthalmol.* 1998;82:150-153.
30. Harasymowycz PJ, Papamatheakis DG, Latina M, et al.: Selective laser trabeculoplasty (SLT) complicated by intraocular pressure elevation in eyes with PDS and pigmentary glaucoma heavily pigmented trabecular meshworks. *Am J Ophthalmol.* 2005;139:1110-1113.